



Opracowanie:

***Dr n.med. Bogdan Bakalarek
specjalista ortopeda - traumatolog***

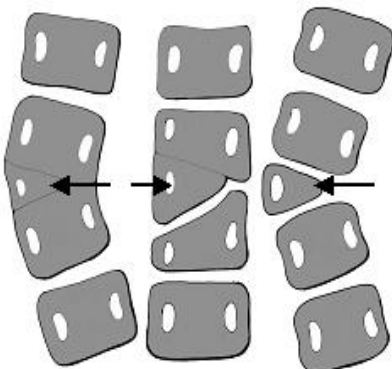
kontakt na www.ortopeda.biz.pl

Skoliozy wrodzone

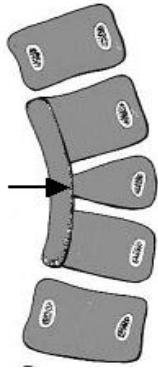
Błędy w rozwoju kręgosłupa w okresie wewnątrzmacicznym prowadzą do powstawania wad wrodzonych kręgosłupa. Istnienie wady w obrębie kręgosłupa nie jest równoznaczne z powstaniem deformacji (skrzywienia kręgosłupa). Najczęściej dochodzi jednak do wytworzenia deformacji widocznej od początku życia dziecka lub rozwijającej się w czasie wzrostu, najczęściej w 3-4 roku życia.

Wady te występują w postaci:

- niedostatecznego rozwój części kręgu (półkręg, kręg klinowy, kręg motyli)
- nieprawidłowego zrostu między kręgami (płytką lub blok kręgowy)
- defektu mieszanego (specyficzne połączenie półkręgu z płytką)
- wad mnogich (ogólny „miesz - masz” w kręgosłupie).

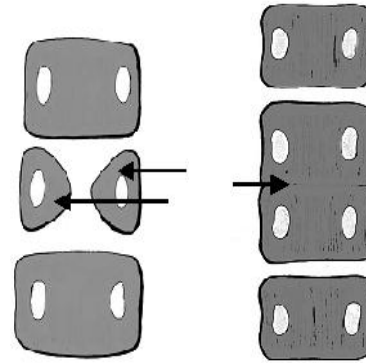


Schemat różnych postaci półkręgu bocznego tworzącego skoliozę. Obrazowo ujmując półkręg działa jak klin wbity w kręgosłup. Ponadto po stronie półkręgu kręgosłup często szybciej rośnie powodując postęp skrzywienia



Schemat płytki bocznej tworzącej skoliozę. Może też być wada złożona w postaci półkręgu w połączeniu z płytką. Zrost w miejscu występowania dysku powoduje gorszy wzrost w tej części kręgosłupa i prowadzi do rozwoju deformacji

Schemat kręgu motylego (po prawej) i bloku kręgowego (po lewej) rzadko tworzących deformację

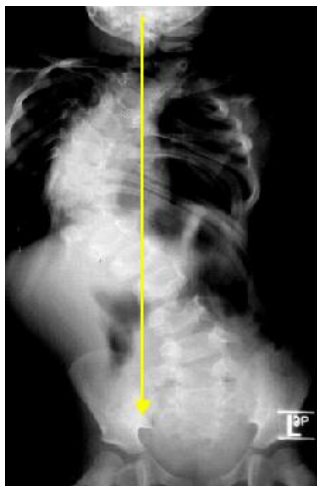


Skoliozy są najczęstszą formą deformacji wrodzonych. Stanowią około 2/3 wszystkich przypadków wad wrodzonych kręgosłupa. Ze względu na różnorodność tych wad mogących być przyczyną powstania skoliozy wyróżnia się wady złośliwe jak defekt mieszany (półkrąg połączony z płytką), półkrąg, krąg klinowy i płytka boczna, natomiast blok kręgowy i krąg motyli jest najczęstszą wadą łagodną. W wadach mnogich nie można przewidzieć zachowania się skoliozy. Skoliozy nierzadko osiągają duży stopień – nawet 180 stopni. Zdecydowanie częściej są też przyczyną zaburzeń neurologicznych niż skoliozy idiopatyczne, ale rzadziej niż kifozy wrodzone. Takie wady jak płytka czy wady mnogie nierzadko występują wraz wadami rdzenia (rozszczepty, syringomielia czy zakotwiczenie rdzenia) i wewnątrzkanałowymi jak diastematomielia (przegroda kanału kręgowego). Według mojej pracy doktorskiej kifozy w 60% progresją (powiększają się) w okresie wzrostu dziecka.

Leczenie

Wszystkie wady wrodzone (nawet nie tworzące deformacji) bezwzględnie trzeba obserwować do końca wzrostu chorego. Deformacje te lubią pogarszać się w okresie pokwitania. Drugim okresem, kiedy deformacje wrodzone bardziej progresują jest wiek piątych 2 lat życia (okres pionizacji – siadania i chodzenia). Z tego też względu jest również konieczna obserwacja.

Leczenie zachowawcze (ćwiczenia, gorsety) w przypadku skolioz wrodzonych ma bardzo ograniczone zastosowanie. Siła deformująca wady wrodzonej jest tak duża, że gorsety są nieskuteczne w korygowaniu skoliozy. Gorsety stosuje się w korygowaniu wybożenia tułowia. Należy też prowadzić ćwiczenia celem utrzymania ogólnej sprawności fizycznej chorego.



Wybożenie tułowia w skoliozie wrodzonej piersiowej. Odcinek lędźwiowy mimo braku wad wrodzonych nie kompensuje w pełni tułowia.

Leczenie operacyjne

Leczeniem z wyboru skolioz wrodzonych jest zabieg operacyjny. Pożądane jest aby operacja była przeprowadzana jako profilaktyka większych deformacji. Najlepsze wyniki uzyskuje się, kiedy leczenie operacyjne tych deformacji podejmuje się wcześnie, u kilkuletnich dzieci. Leczenie starszych dzieci i dorosłych obciążone jest większym ryzykiem powikłań neurologicznych, a uzyskiwane korekcje "bezpieczne neurologicznie" są mniejsze. Usztywnienie operacyjne kręgosłupa jest zdecydowanie mniejszym złem niż doprowadzenie uporczywym czekaniem do dużej deformacji.

Zaniedbana skolioza wrodzona wywołana płytką boczną

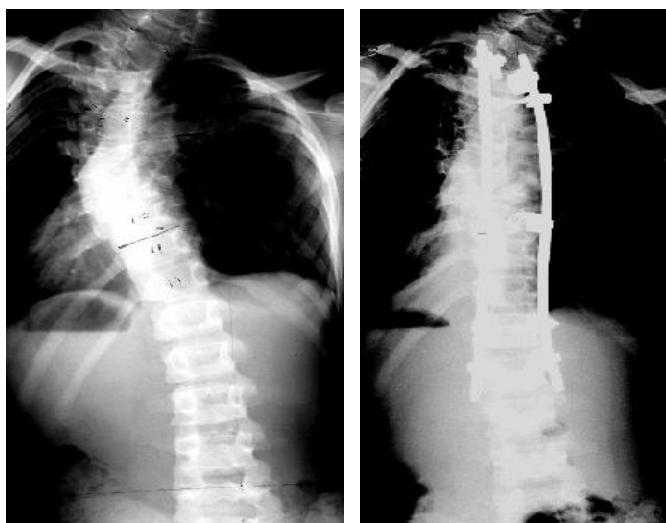


Rodzaj zabiegu operacyjnego jest uzależniony od stopnia deformacji i wieku pacjenta. Nierzadko też występują deformacje w postaci kifoskolioz (najczęściej

z dominacją kifozy), rzadziej skoliozy. Zaplanowanie zabiegu musi uwzględniać wszystkie składowe deformacji. Stosuje się różne zabiegi operacyjne uzależnionych od rodzaju wady, stopnia deformacji i wieku chorego. Mnogość wad wrodzonych i kombinacji w jakich występują powoduje, że podanie w sposób prosty wskazań do poszczególnych rodzajów operacji jest niemożliwe.

→ **spondylodeza tylna in situ** (czyli bez korekcji, tylko z użyciem przeszczepów kostnych celem uzyskania wzrostu kostnego). Ma ona na celu zahamować dalszy rozwój deformacji poprzez zablokowanie wzrostu strony wypukłej. Musi być wykonana szerzej niż sam łuk skrzywienia wrodzonego i często kilkakrotnie powtarzana. Wymaga też wspomagającego leczenia gorsetowego po operacji. Ma zastosowanie jako samodzielny zabieg tam, gdzie nie można zastosować instrumentarium ze względu na wielkość kręgosłupa. Jednak z uwagi na obecną miniaturyzację implantów pozwalających skuteczniej leczyć skoliozy u małych dzieci obecnie rzadko jest wykonywana. Spondylodeza in situ wykonana u dzieci starszych lub w większych deformacjach nie przynosi oczekiwanych rezultatów.

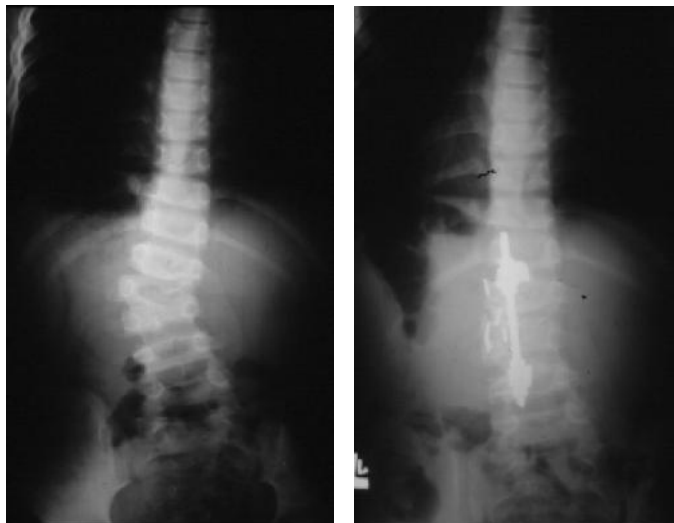
→ **korekcja i spondylodeza tylna** z użyciem różnych systemów instrumentarium jest zabiegiem stabilizującym postęp skrzywienia i jednocześnie dającym operacyjną korekcję. Najlepsze wyniki daje wraz z usunięciem wady o ile to możliwe. To znaczy w połączeniu z resekcją półkręgu, czy resekcją płytki. Jako samoistny zabieg daje umiarkowany stopień korekcji. W każdej korekcji skoliozy wrodzonej trzeba bezwzględnie pamiętać o podwyższonym ryzyku powikłań neurologicznych i wykluczyć w badaniu MR i CT współistnienie wad wewnątrzkanałowych zwiększających to ryzyko. Zarówno spondylodeza in situ jak korekcja tylna wykonane u małych dzieci mogą w późniejszym okresie prowadzić do zespołu skręcenia (patrz: skolioza idiopatyczna), oraz co gorsze do powstania lordozy piersiowej znacznie zmniejszającej pojemność płuc.



Skolioza wrodzona wywołana przez wady mnogie. Po lewej zdekompenzowany kręgosłup. Po prawej - stan po operacji korekcji tylnej z poprawą kompensacji.



→ **korekcja i spondylodeza przednia** z użyciem instrumentariów jest również możliwa do zastosowania u większych dzieci. Tak jak w przypadku korekcji tylnej najlepiej łączyć ją o ile to możliwe z resekcją wady (usunięcie półkręgu, resekcja czyli osteotomia płytki). Wtedy zabieg daje najlepsze korekcje. W niektórych sytuacjach spondylodeza przednia może być składową wieloetapowego leczenia w połączeniu z korekcją tylną.



Skolioza wywołana półkręgiem. Po prawej stan po operacji – resekcji półkręgu przedniej i tylnej korekcji.

→ w towarzyszących przypadkach **zrostu żeber** może zachodzić konieczność resekcji tego zrostu. Wskazane jest tam gdzie jednostronnie występujący zrost dodatkowo potęguje skoliozę. W przypadkach jednostronnie bocznie zapadniętej klatki ma zastosowanie operacja korekcji VEPTR popularnie zwanym „sztucznym żebrem”, czyli dystraktorem żebrowym.

Zabiegi korekcji skolioz wrodzonych stosowane są najczęściej u dzieci rosnących. Wtedy dają najlepsze wyniki. W razie niekorzystnego wzrostu kręgosłupa u dziecka rosnącego może zachodzić konieczność wykonania kolejnych operacji. Stąd rodzice muszą być przygotowani na taką ewentualność. Czekanie z zabiegiem do końca dojrzałości kostnej i doprowadzenie do dużej deformacji, w której wzrasta ryzyko wystąpienia zaburzeń neurologicznych i oddechowych i którą zdecydowanie trudniej leczyć jest oczywistym błędem.

Zespół Klippel -Fiel

Jest to osobny problem dotyczący kręgosłupa szyjnego wskutek wad wrodzonych w tym odcinku.

Powodują one skrócenie szyji (obrazowo- głowa wystaje wprost z barków). W przypadku wytworzenia skoliozy szyjnej głowa jest trwale skośnie ustawiona. Stan taki jest określany inaczej jako kręcz szyji kostnopochny. Wadom wrodzonym może towarzyszyć niedorozwój korzeni szyjnych z niedowładami czy porażeniem kończyny górnej.



Zespół Klippel Fiel z niedorozwojem korzeni szyjnych po stronie lewej

Dowiedz się o innych deformacjach i wadach wrodzonych kręgosłupa:

